

## Hyperplasie gingivale granulomateuse une manifestation exceptionnelle du syndrome de Melkersson-Rosenthal

AT. Majd, Dermatologie, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

S. Mouna, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

M.Ghribi, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

A.Derbel, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

M.Guermazi, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

F. Frikha, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

B. Zouhair, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

R. Ben Salah, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

S. Marzouk, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie.

### Introduction

- Le **syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR)** : rare, caractérisée par la **triade classique** de chéilite granulomateuse, de langue plicaturée et de paralysie périphérique du nerf facial.
- expression clinique variable
- le SMR est souvent **sous-diagnostiqué**, et la compréhension de son évolution et de son **traitement** reste **encore insuffisante**.
- Nous rapportons le cas d'une **patiente de 29 ans** présentant **une forme inhabituelle** du syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR), qui a été faussement diagnostiquée pendant trois ans.

### Observation

Une **femme de 29 ans**,

**ATCDS**: HTA traitée par nifédipine,

se présentait pour **une macrochéilite inexpliquée**.

L'**anamnèse** révélait **deux épisodes de paralysie faciale périphérique**, le premier **résolutif sous corticothérapie et kinésithérapie**, et le second **laissant des séquelles permanentes** malgré un traitement similaire associé à la toxine botulique.

**grossesse ultérieure**, une **macrochéilite récurrente** était apparue.

L'examen clinique objectivait une **paralysie faciale droite**, une **macrochéilite bilatérale prédominant à la lèvre supérieure**, une **langue plicaturée** et une **hypertrophie gingivale gênante** avec une difficulté de l'alimentation.

**A la biologie**, il n'y avait **pas de syndrome inflammatoire**, le **bilan phosphocalcique** était normal, les **tests immunologiques** (complément, anticorps antinucléaires) étaient **négatifs** et **radiographie thoracique** était normale.

L'**étude anatomopathologique** d'une **biopsie labiale** mettait en évidence une **infiltration péri vasculaire lymphoplasmocytaire**, un **œdème dermique** et des **granulomes péri-vasculaires**.

Le dosage de **l'enzyme de conversion** était normal et **l'enquête tuberculeuse** était négative.

Le **diagnostic** de SMR était retenu en **se basant sur la triade caractéristique** et la **négativité de l'enquête étiologique**.

La prise en charge a associé une **corticothérapie à forte dose** (1 mg/kg/jour) suivie d'une décroissance progressive, et une **gingivectomie pour l'hypertrophie gingivale**, dont l'analyse histologique a confirmé la nature granulomateuse.

L'**évolution** est marquée par la **persistance de séquelles** (œdème facial, **paralysie faciale**, **langue plicaturée**).

### Conclusion

Le (SMR) est une pathologie **rare et multifactorielle**, dont l'**origine** reste **encore mal élucidée**.

Un **élément notable de notre cas clinique** est **hyperplasie gingivale** une **manifestation inhabituelle** mais **possible** de cette affection.

À l'heure actuelle, **aucun traitement définitif n'est disponible**.

Les **corticostéroïdes** constituent le traitement **de référence** pour atténuer l'œdème orofacial.

Pour les cas d'hyperplasie gingivale, **une intervention chirurgicale peut être envisagée**, bien que les risques de réapparition des symptômes persistent.

### Discussion

Le (SMR) est une pathologie **rare** caractérisée par une **triade clinique** associant **œdème orofacial**, **paralysie faciale** et **langue fissurée**.

Notre **patiente** présentait également une **hypertrophie gingivale**, une manifestation **rare mais rapportée dans le SMR**.

L'**histopathologie** des **biopsies gingivales** révèle typiquement des **granulomes périvasculaires non caséux**.

L'**étiologie** du SMR reste **inconnue**, avec des hypothèses impliquant des **facteurs génétiques, allergiques ou infectieux**.

**Les corticostéroïdes systémiques** sont le **traitement de première intention**, souvent utilisés en **cures courtes** ou en **injections locales**.

**D'autres options** incluent la **dapsone**, la **thalidomide**, le **tacrolimus** ou la **doxycycline**, avec une **efficacité variable**.

Dans les **cas réfractaires**, les **anti-TNF** (comme **l'adalimumab**) ont montré des résultats prometteurs.

**Pour l'hypertrophie gingivale**, une **gingivectomie** est **recommandée**, malgré un **risque de récurrence**.

La recherche de traitements plus efficaces reste une priorité pour améliorer la prise en charge de cette maladie complexe.



A) Œdème des lèvres associé à une langue B) Hyperplasie gingivale